ITEM 307 : TUMEURS DES OS PRIMITIVES ET SECONDAIRES

DG

C

- **Douleurs osseuses** :
  - **Extension** de la tumeur : douleur inflammatoire.
  - **Complication fissuraire** ou **fracture** : douleur mécanique ou mixte.
- **Boiterie, impotence fonctionnelle.**
- **Inégalité de longueur ou déformation acquise chez l'enfant en croissance.**
- **Tuméfaction osseuse** ou **des parties molles** adjacentes.
- **Signes neurologiques** : radiculalgie ou compression médullaire (tumeurs vertébrales).
- **Fracture pathologique** spontanée ou pour une contrainte minime, notamment **fractures vertébrales** (tassement vertébral).
- **Fièvre.**
- Découverte radiologique fortuite : plage d'ostéolyse, d'ostéo-condensation ou mixte.

→ Bénigne : évolution lente, douleurs absentes, de rythme mécanique.

→ Maligne : douleurs de rythme inflammatoire, intensité croissante, signes de compression nerveuse (médullaire, radiculaire, tronculaire), AEG.

DD

- Dysplasie fibreuse.
- Infarctus osseux.
- Kyste essentiel ou anévrismal.

Rx

En faveur de la bénignité	En faveur de la malignité
- Limites nettes. - Tumeur lytique avec liseré condensé périphérique. - Corticale respectée. - Apposition périostée absente ou unilamellaire. - Sans masse des parties molles. - Image unique (sauf exception : ostéochondrome ou enchondrome). - Évolution lente.	- Limites floues. - Ostéolyse à bords flous (mitée/vermoulue). - Corticale rompue ou érodée, amincie. - Appositions périostées spiculées (en « feu d'herbe ») ou pluri-lamellaires (en « bulbe d'oignon »). - Triangle de Codman (décollement périosté). - Masses des parties molles. - Images tumorales multiples. - Évolution rapide.

- **Un seul signe de malignité impose la poursuite des investigations.**

Signes de malignité d'une fracture vertébrale

- **Ostéolyse** localisée de la corticale ou du spongieux.
- Non-visualisation du **pédicule** de face (vertèbre « borgne »).
- **Fracture-tassement** asymétrique de la vertèbre de face (hors zone de courbure d'une scoliose).
- **Déformation** (bombement, convexité) ou **rupture du mur postérieur.**
- Hétérogénéité de la trame osseuse.
- Fracture-tassement d'une vertèbre au-dessus de **T4.**

Bio

- **Syndrome inflammatoire** (VS/CRP) ou **hypercalcémie** : évocateur de malignité.
- En cas d'hypercalcémie : **dosage de PTH** systématique.

PC

- **IRM** : examen de choix pour le bilan de l'extension locale (parties molles, structures neurologiques) et le suivi, systématique avant la biopsie.
- **TDM** : précise l'atteinte osseuse (effraction corticale, appositions périostées, type de matrice osseuse, recherche d'envahissement des parties molles, bilan d'extension, processus ostéolytique ou ostéocondensant, volume tumoral). Evalue le risque de fracture et la stabilité au niveau d'un rachis métastatique. Guide une éventuelle biopsie.
- **Scintigraphie osseuse-**: recherche d'hyperfixations multiples métastatiques (couplée à un scanner).
- TEP-TDM : utile en cas d'atteinte métastatique afin de rechercher le primitive.

Biopsie tumorale

= Par **voie percutanée** (sous contrôle radiographique ou scannographique) ou **chirurgicale.**
- Selon une **voie prédéfinie avec le chirurgie**n : résection ultérieure en cas de tumeur maligne.
- **Analyse histologique** : examen clé du diagnostic.
- **Analyse bactériologique** à visée de diagnostic différentiel (germes banals et mycobactéries).

TUMEUR OSSEUSE MALIGNE PRIMITIVE

- Rare, touche essentiellement **l'enfant** et **l'adulte jeune**, **50 à 80 %** de survie à 5 ans.
- **Dissémination par voie hématogène** : 1er site **métastatique pulmonaire**, sans atteinte ganglionnaire.
- PEC urgente en centre de reference.

BILAN	PC	**Biopsie osseuse**	➝ Urgence (< 1 semaine après suspicion diagnostique), en centre référent, après bilan d'extension. - Réalisé par le chirurgien qui effectuera l'exérèse chirurgicale. - Voie d'abord la plus courte possible, pouvant être réséquée ultérieurement. - **Examen anatomopathologique** (type histologique) et **bactériologique** (éliminer une ostéite).
	➝ À réaliser en urgence avant la biopsie osseuse (modifie les images).		
	Extension locale		- **IRM** (parties molles) et **TDM** (extension osseuse) **avec et sans injection.**
	Extension à distance		- **TDM thoraco-abdomino-pelvien** : recherche de métastase (pulmonaire dans 90 % des cas…) - **Scintigraphie osseuse** : caractère fixant de la lésion, autres localisations. - **Biopsie ostéomédullaire** en cas de sarcome d'Ewing : recherche d'un envahissement médullaire.
	Stratégie thérapeutique		- **Chimiothérapie néo-adjuvante** systématique : réduction du volume tumoral. - **Exérèse chirurgicale de la tumeur** la plus conservatrice possible, emportant les trajets de biopsie. ➝ Eviter l'amputation si possible. - **Chimiothérapie adjuvante** systématique : identique à la chimiothérapie néo-adjuvante si patient répondeur (**> 95 %** de nécrose post-chimiothérapie), ou changement de classe sinon.
SPÉCIFICITÉS	**Ostéosarcome**		= Rare (2 cas/million d'habitants) : touche plutôt l'adulte jeune, l'adolescent, voire l'enfant, légère prédominance masculine, souvent secondaire à une tumeur osseuse bénigne chez l'adulte. - Localisation aux **os longs**, **« près du genou et loin du coude »** : extrémité inférieure du fémur, extrémité supérieure ou inférieure du tibia. - Touche la **métaphyse** des os long dans la majorité des cas. - Présentation : sans AEG ni syndrome inflammatoire (ou rarement si tumeur volumineuse). - Imagerie : lésion ostéolytique, ostéo-condensante ou mixte, réaction périostée en « feu d'herbe ». - **Métastase pulmonaire** fréquente. - IRM, TDM TAP et biopsie chirurgicale avant exérèse monobloc extratumorale. - Traitement chirurgical et polychimiothérapie.
	Sarcome d'Ewing		= **Cancer neuro-ectodermique**, tumeur à petites cellules rondes. - Avec présence d'une **translocation t(11;22)** dans les cellules tumorales : rare, touche plutôt l'enfant (âge moyen 13 ans), l'adolescent, voire l'adulte jeune. - Sans localisation préférentielle : peut toucher tout le squelette (os longs et plats), au niveau diaphysaire, métaphysaire voire épiphysaire. - Manifestation : très douloureux, AEG fréquent, syndrome inflammatoire. - Imagerie : lésion ostéolytique, avec réaction périostée en « bulbe d'oignon ». - Risque d'**envahissement médullaire** : **biopsie ostéomédullaire** systématique.
	Chondro-sarcome		= Tumeur d'origine cartilagineuse rare (25 % des tumeurs osseuses malignes primitives) : touche essentiellement l'adulte > 30 ans, secondaire à une **exostose** ou à un enchondroma. - Imagerie : lésion ostéolytique, souvent métaphyso-diaphysaire, avec calcifications intra-tumorales, avec extension aux parties molles adjacentes. - Bilan identique à l'ostéosarcome. - Traitement uniquement **chirurgical** (chimiorésistant et radio-résistant) ➝ 70 % de guérison.
	Lymphome osseux primitif		- Ostéolyse irrégulière et mouchetée, de diagnostic radiologique souvent difficile. - TTT : **radiothérapie + chimiothérapie.**
	Plasmocytome solitaire		= Tumeur osseuse maligne la plus fréquente chez l'adulte. - Rx : image de lacune plus ou moins soufflée. - EPP : pic d'Ig monoclonal sérique. - Diagnostic confirmé à la biopsie. - **Myélogramme** : absence d'infiltrat plasmocytaire. - **Traitement par exérèse chirurgical** ou **radiothérapie** : succès si disparition de l'Ig monoclonal. ➝ Évolution vers un **myélome multiple** en 3 ans dans 50 % des cas.
	Chordome		- Tumeur de bas grade de malignité, d'évolution lente. - Se développe au niveau du squelette axial (sacrum +++) => Signes neurologiques.

TUMEUR OSSEUSE BÉNIGNE

MÉTAPHYSAIRE	**Fibrome non ossifiant**	= *Cortical defect* : chez l'enfant ou l'adulte jeune, **toujours asymptomatique.** - Lésion métaphysaire, corticale, excentrée, cernée d'un liseré de condensation périphérique. - **Régresse** (en se calcifiant) avec l'âge.
	Ostéo-chondrome (exostose)	- **Tumeur sessile** ou **pédiculée** réalisant une image d'addition, perpendiculaire à la métaphyse et se dirigeant vers la diaphyse, dotée d'une **coiffe cartilagineuse** ± calcifiée, parfois multiples. - **Asymptomatique** : évoquer une **dégénérescence sarcomateuse** en cas de douleurs.
	Enchondrome (chondrome)	= Tumeur à différenciation cartilagineuse, développée au centre de l'os : le plus souvent des os distaux, parfois multiples. - **Ostéolyse** bien limitée, parsemée de **calcifications annulaires.** - **Formes rhizoméliques** : les plus susceptibles de dégénérer.
	Ostéome ostéoïde	- Siège métaphysaire ou diaphysaire : **cortical**, **médullaire** ou **sous-périosté.** - **Douleurs nocturnes**, bien calmée par les AINS, notamment l'aspirine. - Image lytique centrale (nidus) ± calcifiée en son centre, entourée d'une sclérose réactionnelle.
	Dysplasie fibreuse	- **Tumeur métaphysaire**, habituellement du **col fémoral** ou des **côtes.** - Découverte fortuite : image « en verre dépoli » avec condensation périphérique. - Recherche d'un syndrome de McCune-Albright. - Dégénérescence rare.
	Infarctus osseux	= Fréquent dans la région métaphyso-diaphysaire des os long, DD difficile avec l'enchondrome. - Liseré périphérique, typiquement continu, à la limite entre tissu mort et vivant.
ÉPIPHYSAIRE	**Chondro-blastome bénin**	= **Différenciation cartilagineuse** : image kystique parsemée de calcifications. - Destruction progressive de l'épiphyse ➝ traitement par **résection** et **remplacement prothétique.**
	Tumeur à cellules géantes	= **Tumeur bénigne**, avec possible destruction de l'épiphyse et envahissement des parties molles, voire **métastases pulmonaires.** - Diagnostic différentiel difficile : **tumeur brune** (hyperparathyroïdie primitive évoluée).
VERTÉBRALE	**Hémangiome vertébral**	= Dorsal ou lombaire haut, très rarement cervical : généralement de découverte fortuite. - Hémangiome agressif : **compression radiculaire, fracture pathologique.** - **Rx** : corps vertébral déminéralisé, travées verticales grossières (plus épaisses que l'ostéoporose) = aspect peigné ou grillagé, sans élargissement de la vertèbre, travées horizontales non épaissies, ou atteinte partielle avec aspect en « rayon de miel ». - **TDM** : aspect en pointillé (travées verticales denses en coupe), densité graisseuse (angiome asymptomatique) ou tissulaire hypervascularisé (symptomatique). ➝ Recherche d'extension à l'arc postérieur ou aux parties molles. - **IRM** : hyper- ou hyposignal en T1 (selon le degré de graisse), hypersignaux (composants vasculaires) alternant avec des hyposignaux (zones graisseuses).

MÉTASTASE OSSEUSE

= **Tumeur osseuse la plus fréquente :** 3e localisation métastatique la plus fréquente (après le poumon et le foie).
- Cancer primitif (dans **80 %** des cas) : **prostate, poumon, sein, rein** ou **thyroïde** (PPRST), mais quasiment tous les cancers.
- Localisations fréquentes : rachis lombaire et thoracique > bassin, côtes, sternum, fémurs, humérus, crâne.
- Le plus souvent multiples mais pas toujours symptomatiques.

DG	C		- **Douleur osseuse** : intense, d'horaire inflammatoire, non soulagée par le repos ou les antalgiques. - **Fracture/tassement vertebral.** - **Signes neurologiques** : compression médullaire, syndrome de la queue-de-cheval, compression radiculaire. - **Hypercalcémie aiguë.** - **AEG.** - **Fièvre.** - **Tuméfaction osseuse.**
	PC	**Rx osseuse**	- Lésion : • **Condensante pure** : cancer de prostate (25 % des métastases prostatiques sont lytiques). • **Mixte** : cancer du sein, cancer du poumon. • **Lytique pure** : cancer du sein, cancer du rein, cancer de la thyroïde, cancer du poumon. ➙ Aucun aspect n'est spécifique. - **Multiple** dans 80 % des cas. - **Tassement vertébral** d'aspect malin.
		IRM rachidienne	= Systématique en cas de métastase vertébrale : recherche d'**épidurite.** ➙ En urgence en cas de compression médullaire ou de syndrome de la queue-de-cheval.
		Scintigraphie osseuse	= Recherche d'autres foyers de fixation osseuse. ➙ Une scintigraphie normale n'élimine pas le diagnostic de métastase osseuse (métastase uniquement lytique) : parfois absente en cas de métastase d'un cancer rénal ou thyroïdien, toujours négative en cas de myélome.
		Biopsie osseuse	= Non systématique : réalisée à l'endroit le plus accessible. - Type histologique, marqueurs immunohistochimiques, facteurs pronostiques (thérapies ciblées) et biologie moléculaire. - Indication : • Métastase révélatrice d'un cancer primitif inconnu non retrouvé. • Intervalle libre long entre MT et cancer primitif, faisant suspecter un 2d cancer. • Métastase inattendue : cancer connu peu ostéophile. → 10 % avec cancer primitif méconnu.
BILAN	Recherche d'un cancer primitif		- RP et mammographie. - TDM-TAP. - TEP-TDM. - Biologie : EPP, bilan Ph-Ca, PSA chez homme (> 15 ng/mL), recherche d'un syndrome paranéoplasique (cancer du poumon). Autres marqueurs tumoraux non systématiques, selon contexte (b-HCG et alphafœtoprotéine chez le sujet jeune). - Examen clinique : palpation sein, thyroïde, foie, fosses lombaires, aires ganglionnaires, abdomen, tégument, toucher rectal et vaginal, examen des testicules. - Cancer primitif reste méconnu dans 10 % des cas.
TTT	- **Stratégie thérapeutique discutée en RCP.** - Traitements locaux (chirurgie, radiologie interventionnelle, radiothérapie conventionnelle ou stéréotaxie, contention/immobilisation/décharge). - Traitement systémiques (traitement antitumoral, inhibiteurs de la résorption osseuse, radiothérapie métabolique). - Soins de support (antalgiques, orthèses, kinésithérapie)…		
	TTT étiologique		- Traitement du cancer primitif : **chirurgical, chimiothérapie, radiothérapie, hormonothérapie, thérapie ciblée.** - **Exérèse chirurgicale** à but curatif d'une métastase osseuse : à discuter en cas de métastase unique.
	TTT symptomatique	Antalgique	- **Antalgique** de palier adapté : rapidement de palier 3 si besoin. - **Neuroleptiques et anticonvulsivants** : douleurs neurogènes. - Co-antalgique : **corticothérapie, AINS.** - **Radiothérapie locale en flash.** - **Cimentoplastie** ou **kyphoplastie** (cimentoplastie après expansion du corps vertébral au ballonnet) : en cas de tassement vertébral ou du cotyle.

		Prévention des événements osseux	- Systématique : • **Bisphosphonates** : 1 injection IV/mois. • **Dénosumab** (**Ac anti-RANK ligand)** : 1 injection SC/mois. - **Immobilisation par corset** si lésion rachidienne à risque fracturaire. - Stabilisation des lésions à risque fracturaire ou de compression : **ostéosynthèse chirurgicale**, **cimentoplastie percutanée**, **radiothérapie**.
	Tassement	- **Repos.** - **Immobilisation par corset rigide.** - **Ostéosynthèse chirurgicale, cimentoplastie percutanée.**	
	Compression médullaire ou de la queue-de-cheval	➔ Urgence thérapeutique après confirmation IRM. - **Corticothérapie** IV fortes doses. - **Repos strict au lit** avec **immobilisation.** - **Avis chirurgical** : **laminectomie** en urgence. - **Radiothérapie externe** : possible après chirurgie ou si non-indication chirurgicale.	
	Autres	- **Hypercalcémie maligne** : hyperhydratation, biphosphonates IV. - **Fracture pathologique** : avis chirurgical pour ostéosynthèse si risque fracturaire. - **Radiothérapie métabolique** : action sur la tumeur primitive et les métastases (iode radioactif, strontium 89…)	